

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

535

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

François, Alain ABGRALL

Né le 4 Juin 1912, à LANDIVISIAU (Finistère)

Ancien Interne des Hôpitaux de Rennes

Ancien Interne de la Maternité de Rennes

**Contribution à l'étude
du
rachitisme foetal**

Président : M. COUVELAIRE, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

666

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

François, Alain ABGRALL

Né le 4 Juin 1912, à LANDIVISIAU (Finistère)

Ancien Interne des Hôpitaux de Rennes

Ancien Interne de la Maternité de Rennes

Contribution à l'étude
du
rachitisme foetal

Président : M. COUVELAIRE, professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

I. — Professeurs

Anatomie	
Physiologie	
Physique médicale	
Chimie médicale	
Bactériologie	
Parasitologie et histoire naturelle médicale	
Pathologie médicale et générale	
Pathologie médicale	
Pathologie chirurgicale	
Anatomie pathologique	
Histologie	
Pharmacologie et matière médicale	
Thérapeutique	
Hygiène et médecine préventive	
Médecine légale	
Histoire de la médecine et de la chirurgie	
Pathologie expérimentale et comparée	
Hydrologie thérapeutique et climatologie	
Clinique médicale	
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies infectieuses	
Clinique chirurgicale	
Clinique ophtalmologique	
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale	
Clinique oto-rhino-laryngologique	
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique propédeutique	
Clinique de la Tuberculose	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	
Clinique de neuro-chirurgie	
Clinique cardiologie	
Assistance médico-sociale	
Professeurs sans chaire	



MM.
ROUVIERE.
Leon BINET.
STROHL.
POLONOVSKI.
Robert DEBRE.
BRUMPT.
BAUDOUIN.
ABRAMI.
MONDOR.
LEROUX.
CHAMPY.
TIFFENEAU.
HARVIER.
TANON.
BALTHAZARD.
LAIGNEL.
LAVASTINE.
FIESSINGER.
CHIRAY.
LOEPER.
CARNOT.
Marcel LABBE.
CLERC.
LEREBoullet.
NOBECOURT.
H. CLAUDE.
GOUGEROT.
GUILLAIN.
LEMIERRE.
CUNEO.
GOSSET.
GREGOIRE.
LENORMANT.
TERRIEN.
CHEVASSU.
LEVY-SOLAL.
COUVELAIRE.
JEANNIN.
MOCQUOT.
OMBREDANNE.
RATHERY.
LEMAITRE.
Pierre DUVAL.
VILLARET.
TROISIER.
MATHIEU.
Clovis VINCENT.
LAUBRY.
N...
HAZARD.
HOVELACQUE.
MULON.
OLIVIER.
SANNIE.
VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.	
AMELINE	 Pathologie chirurgicale.
BARIETY	 Pathologie médicale.
FENARD Henri	 Pathologie médicale.
BERNARD EL.	 Pathologie médicale.
BESANÇON (J.)	 Hydrologie.
BOULIN	 Pathologie médicale.
BULLIARD	 Histologie.
CATHALA	 Pathologie médicale.
COSTE	 Pathologie médicale.
CHEVALLIER	 Pathologie médicale.
DOGNON	 Physique.
FUNCK-	
BRENTANO	 Pathologie chirurgicale.
FEY	 Urologie.
GAILLARD	 Parasitologie.
GASTINEL	 Bactériologie.

MM.	
DE GAUDART	
D'ALLAINES ..	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES ...	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOL ..	Obstétrique.
LAROCHE Guy.	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J.),	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-	
DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE..	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD.....	Ophtalmologie.
RICHET	Physiologie.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.
HEITZ-BOYER..	Pathologie chirurgicale.

MM.	
LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale
NEVEU-	
LEMAIRE..	Parasitologie.
LE LORIER ...	Obstétrique.
SCHWARTZ ...	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

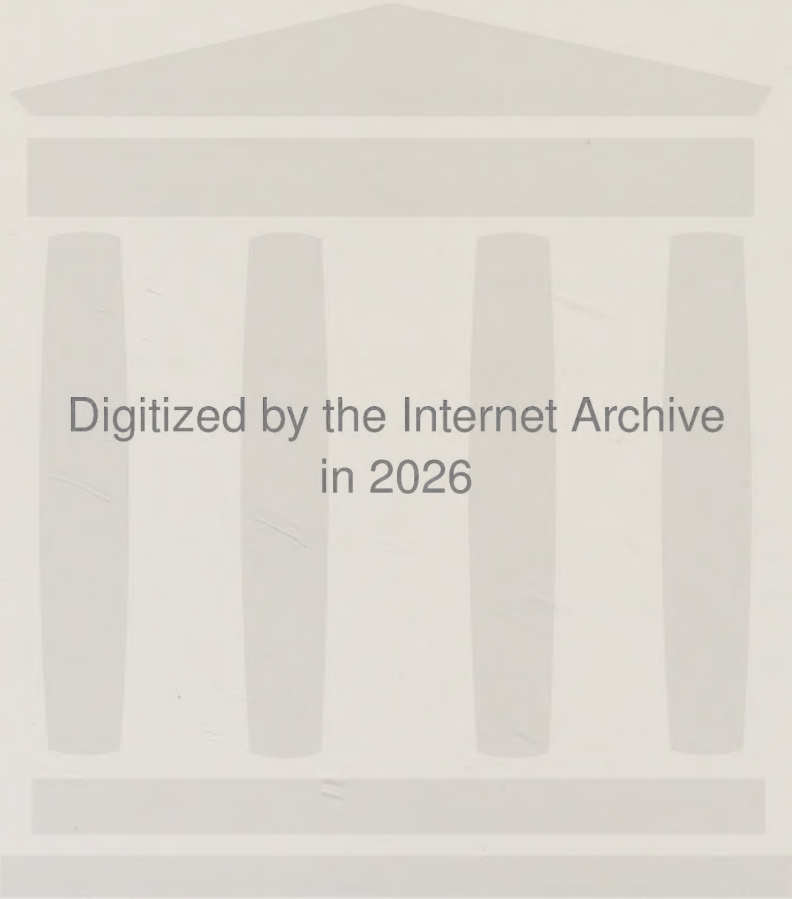
MM.	
ALAJOUANINE..	} Clinique médicale.
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL.....	
DONZELOT ...	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR- VAL-	
LERY-RADOT..	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROcq	
CADENAT	
GATELLIER ...	
MOURE	
QUENU	
VELTER	
ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEILL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547520_0071

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MON GRAND-PERE

A MES FRERES ET SŒURS

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES BIENFAITEURS

ET AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur COUVELAIRE

Professeur de Clinique Obstétricale
à la Faculté de Médecine de Paris

*Qui a bien voulu nous faire le très
grand honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage
de notre reconnaissance et de notre pro-
fond respect.*

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur LE GAL LA SALLE

Professeur de Clinique Obstétricale
à l'Hôtel-Dieu de Rennes

Dont nous avons été l'interne.

*Il a daigné nous confier ce travail.
Nous l'en remercions très sincèrement.
Il trouvera ici l'expression de notre vive
reconnaissance ainsi que de notre très
respectueux attachement.*

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur MARQUIS

Directeur de l'Ecole de Médecine de Rennes
Professeur de Clinique Chirurgicale à l'Hôtel-Dieu de Rennes
Directeur du Centre Anti-Cancéreux
Commandeur de la Légion d'honneur

*Dont nous avons été l'externe.
En témoignage de notre respectueuse
reconnaissance et de notre vive gratitude.*

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur LE DAMANY

Professeur de Clinique Médicale à l'Hôtel-Dieu de Rennes

*Dont nous avons été l'interne.
Nous lui devons le fond de notre formation médicale. Qu'il veuille trouver ici
l'expression de toute notre reconnaissance
pour son lumineux enseignement.*

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur CHENET

Professeur de Clinique Ophtalmologique
et Oto-Rhino-Laryngologique à l'Hôtel-Dieu de Rennes

*Dont nous avons été l'interne.
En témoignage de notre respectueuse
reconnaissance.*

A TOUS NOS MAITRES

Professeurs à l'Ecole de Médecine de RENNES

Respectueux hommage.

INTRODUCTION

Sous sa forme classique, qui est le rachitisme commun de la première enfance le rachitisme est une affection dont les symptômes sont depuis longtemps bien précisés et généralement admis par les auteurs. M. MARFAN en a tracé de main de maître une description qui, dans ses grandes lignes est actuellement encore en faveur.

Et, en effet, le rachitisme est essentiellement un état anormal de la croissance, un trouble de l'ostéogénèse qui cliniquement se manifeste habituellement vers l'âge de deux ans, se constitue sans douleur et détermine surtout des altérations de l'appareil squelettique. Il a une évolution spontanée vers la guérison, tout en laissant cependant des séquelles plus ou moins importantes suivant que le processus pathogène s'est montré d'une plus ou moins grande activité.

Etiologiquement il est dû à une carence de lumière solaire et de vitamine D et à un déséquilibre humoral phospho-calcique.

Mais cette forme commune de la première enfance n'est pas la seule que puisse revêtir cette maladie. Elle en est évidemment la plus fréquente, la plus

nette, la plus intéressante aussi parce que c'est sur elle qu'a le plus d'emprise la thérapeutique purement médicale.

De part et d'autre de cette forme chronologique existent d'une part le rachitisme tardif de la deuxième enfance ou de la prépuberté, et de l'autre, le rachitisme précoce que nous appellerons prénatal ou encore congénital.

Et cela se conçoit logiquement : le rachitisme est essentiellement une maladie de la croissance. Sans croissance il ne saurait y avoir de lésion rachitique. Quand elle est arrêtée pour une raison quelconque, fût-ce au moment de la première enfance, les désordres rachitiques ne se produisent pas, même si sont réunies toutes les autres causes favorisantes. Réciproquement nous pensons qu'il n'est pas illogique d'admettre que cette maladie, qui semble donc nécessairement liée à ce phénomène de la croissance, peut se développer à toutes les périodes de la vie où celle-ci est particulièrement accentuée, c'est-à-dire durant la vie intra-utérine du fœtus, et ensuite au coup de fouet pré-pubéral.

Et depuis OLLIER, la plupart des auteurs réunissent en effet sous le nom de rachitisme tardif une série de difformités localisées qui atteignent le squelette dans la grande enfance ou dans l'adolescence, au moment de la forte poussée de croissance qui précède et annonce en général la puberté. On décrit ainsi comme une forme clinique de l'affection que

nous étudions le genu valgum, le pied plat valgus douloureux, la coxa vara, les scolioses essentielles des adolescents. Cette assimilation est acceptée par LANNELONGUE, KIRMISSON, HUTINEL, MARFAN, LESNÉ.

D'autre part, depuis quelques années des travaux assez nombreux, tant à l'étranger qu'en France, s'efforcent de démontrer l'existence d'un rachitisme dont les manifestations au lieu de débiter vers l'âge de deux ans, commencent pendant la vie de l'enfant dans l'utérus.

Nous étudierons d'abord succinctement les principaux travaux qui plaident en faveur de l'existence du rachitisme congénital. Puis, par l'analyse détaillée des symptômes cliniques et radiologiques, des réactions sérologiques, d'une observation que nous avons rencontrée à la maternité de l'Hôtel-Dieu de Rennes et mise à notre disposition grâce à la bienveillance de M. le Professeur LE GAL LA SALLE, nous nous efforcerons de montrer sinon une identité complète, du moins une grosse analogie entre les signes que nous y avons notés, et ceux que les auteurs décrivent communément du rachitisme classique.

Nous éliminerons ensuite les affections qui déterminent chez le fœtus des perturbations à peu près semblables, et nous établirons ainsi l'existence de l'entité « rachitisme fœtal » ou prénatal. Puis, après avoir essayé de porter un pronostic, nous indiquerons le traitement qu'il convient d'appliquer pour prévenir son apparition, en atténuer ou en faire disparaître les manifestations.

HISTORIQUE

Les travaux qui ont été publiés à l'appui de l'existence du phénomène rachitique avant la première enfance, c'est-à-dire aussitôt après la naissance et surtout durant la vie intra-utérine ne sont pas très nombreux en France.

Il faut cependant signaler l'article de la *Revue de Gynécologie et d'Obstétrique* d'août 1912 de M. LABBÉ, qui soutient aussi cette thèse.

A la page 47 du *Bulletin sociologique de Pédiatrie* de 1919, MERY et PARTURIER publient la description clinique et anatomo-pathologique d'un cas de rachitisme congénital. Il s'agit d'un enfant âgé de six semaines qui présente des signes cliniques manifestes de rachitisme : chapelet costal, courbures à grand rayon des tibias, avec certains symptômes secondaires, comme la micromélie, qui paraissent se rattacher à l'achondroplasie. MARFAN qui avait examiné l'enfant, avait conclu à l'existence d'un cas mixte. MERY et PARTURIER, tout en admettant cette coexistence considèrent à juste titre les signes d'achondroplasie comme étant de très second plan.

Cet enfant mourut quelque temps après sa présentation clinique par MERY et PARTURIER. Ceux-ci en

firent l'examen anatomopathologique : le cœur, les poumons et le tube digestif étaient absolument normaux. Il existait un peu de sclérose hépatique et testiculaire. On ne découvrait aucune anomalie ni aux reins ni aux capsules surrénales. A l'ouverture de la boîte crânienne on constatait une hémorragie extra-duremérienne très volumineuse et une tumeur fibreuse du volume d'une noix au niveau de la tempe du cervelet.

L'humérus droit présentait macroscopiquement une diminution d'épaisseur de la coque diaphysaire (un demi-millimètre au lieu de 3 millimètres) et une vascularisation anormalement intense de l'extrémité cartilagineuse. A l'examen microscopique, au niveau du cartilage de conjugaison, la ligne d'ossification est très irrégulière, présentant épars des amas de substance osseuse et de tissu chondroïde. Au niveau de la diaphyse on trouva de nombreux éléments de la série médullaire, mélangés sur d'autres points à du tissu fibreux. En d'autres points, le tissu chondroïde avait un aspect curieux, avec de grandes cellules formant des bourgeons dont la ressemblance avec l'adénome était frappante. Il existait partout une énorme dilatation vasculaire.

Et ils concluaient : Nous sommes là en présence de lésions très caractéristiques qui confirment d'une façon très probante le diagnostic clinique que nous avons porté, et qui démontrent irréfutablement l'existence du rachitisme congénital.

En mai 1920, APERT et CABBASSÉDÈS publient dans les *Archives Médicales d'Enfants*, un autre cas qu'ils intitulent : déformations osseuses congénitales intenses avec rachitisme congénital. Ils rappellent d'abord qu'il existe un certain nombre d'affections osseuses congénitales qui sont désormais bien classifiées, et ils disent qu'outre l'achondroplasie de PARROT, la dysplasie périostale de PORAK et DURANTE, MARFAN a bien établi qu'il existe incontestablement un véritable rachitisme susceptible d'être déjà nettement constitué dès la naissance. La description détaillée des symptômes que présentait l'enfant qu'ils purent examiner est une nouvelle preuve en faveur de l'existence du rachitisme fœtal.

Les antécédents héréditaires méritent d'être signalés du côté paternel, car nous aurons l'occasion d'en parler plus loin quand nous discuterons la question « hérédité » dans l'affection que nous étudions.

Le père, au moment de la conception, est un homme d'apparence saine et de bonne santé générale. Cependant il n'a marché qu'à l'âge de six ans, à cause de déformations osseuses importantes à cet âge. A trente-six ans, époque de la naissance de l'enfant, le squelette du tronc et des membres supérieurs du procréateur ne gardent plus aucun reliquat rachitique. Mais le tibia droit est encore porteur d'une incurvation en avant très prononcée, avec angle obtus au niveau de la diaphyse. Le tibia gauche a une angulation analogue, mais un peu moins accentuée.

Le tête est très déformée, et elle a une tendance à l'oxycéphalie. Le front est haut, les bosses frontales sont très saillantes. L'occiput est aplati et fuit vers le sommet du crâne. Le palais est très ogival ; les dents sont mal rangées.

Il présente donc la symptomatologie la plus nette et la plus pure du rachitisme commun, avec cette particularité qu'il est surtout accusé au niveau du crâne.

Il a fait douze ans aux colonies. Il y a contracté le paludisme, et avait encore de nombreux accès de fièvre intermittente à l'époque de la conception. Il n'a jamais eu aucune maladie vénérienne, et peut d'autant plus l'affirmer qu'il s'est abstenu, pendant son séjour de douze ans, de s'exposer à une contamination dont il connaissait et la fréquence et la gravité. Ces signes négatifs sont importants, car ils nous feront éliminer chez l'enfant la syphilis congénitale et la forme pseudo-rachitique du paludisme, qui ont parfois quelques ressemblances avec les signes observés chez notre enfant.

La mère, qui a trente-six ans comme son mari, a une taille et une conformation squelettique normales. Elle a toujours joui d'une bonne santé et n'a pas eu d'autre grossesse que celle dont nous allons nous occuper. Il n'y a rien d'intéressant à noter dans les antécédents héréditaires et collatéraux des deux familles.

La grossesse a eu une évolution normale jusqu'au sixième mois. A cette date, la mère aurait ressenti

dans son ventre, à l'occasion d'un simple mouvement de flexion du tronc, un claquement intense, comme si quelque chose s'était brisé, dit-elle, mais elle n'avait eu elle-même aucune douleur. Huit jours après cet incident, elle éprouve de vives démangeaisons localisées à l'abdomen. Un médecin appelé en consultation, la met au régime lacté. A partir de cet instant, son ventre se mit à grossir démesurément, si bien que tout son entourage lui pronostiquait deux jumeaux.

A sept mois et demi, elle perd brusquement ses eaux, sans aucun traumatisme, sans douleur prémonitoire, à une heure du matin. La quantité d'eau qui s'écoula fut considérable, remplissant deux vases de nuit. Les premières douleurs survinrent à 8 heures et à midi elle accoucha d'un enfant qui se présentait par les pieds. Elle ne peut donner aucun renseignement sur l'état des membranes et du placenta.

A la naissance, l'enfant était aussi déformé qu'au moment où APERT et CABBASSÉDÈS l'examinèrent à l'âge de dix ans. La mère est très affirmative sur ce point et son dire est confirmé non seulement par son mari, mais aussi par sa patronne qui, elle aussi, assista à l'accouchement. L'enfant très prématurée fut difficile à élever. Elle fut nourrie au biberon. Il fut procédé sans succès à des tentatives de redressement de ses membres en l'emmaillottant dès sa naissance très étroitement, puis en lui adaptant un appareil à l'âge d'un an. Le résultat fut nul. A partir de

l'âge de 3 ans, sa santé fut parfaite, et elle l'est restée constamment jusqu'à dix ans.

En 1920, la petite avait dix ans. Son intelligence est bien développée : elle sait lire, écrire, compter, broder, jouer du piano.

Physiquement les déformations très importantes dont elle est atteinte réduisent sa taille à 0 m. 82. Elle pèse 49 kgs.

Le crâne est très développé en hauteur. Sa forme générale est celle du crâne en tour. Sur le front siège une dépression transversale au-dessus des arcades sourcillières. Les bosses frontales sont très saillantes et séparées par un sillon vertical. Il existe un méplat au niveau du bregma.

Il y a une douzaine de saillies osseuses sur les pariétaux et les temporaux, donnant un peu l'aspect du crâne natiforme, bien qu'elles ne soient pas doubles et absolument symétriques, mais irrégulièrement disposées. L'occipital est lui aussi bosselé.

La face est petite et étroite. La voûte palatine est très ogivale, les dents sont mal rangées.

Le thorax est aplati latéralement. Le sternum est en saillie. L'incurvation en S des clavicules est exagérée. La radiographie de la colonne vertébrale ne montre pas de déformation des vertèbres, mais une torsion de la colonne sur son axe.

Le bassin, à la radiographie présente la forme en cœur des bassins ostéomalaciques. Les os sont parsemés de taches claires comme s'ils étaient soufflés

de bulles d'air. Cet aspect se retrouve aussi sur les épiphyses des os longs des membres.

Les déformations sont considérables dans tous les segments des membres inférieurs. Les cuisses sont exagérément incurvées en avant et en dehors. A la radiographie, la diaphyse du fémur gauche a un angle obtus très net qui mesure environ 130° . Celle du fémur droit décrit au contraire un demi-ovale régulier dont la courbure est simplement augmentée. Ces deux diaphyses sont assez peu opaques aux rayons X. Les têtes fémorales très boursoufflées sont transparentes et parsemées de nombreuses bulles claires. Il en est de même des épiphyses fémorales inférieures et tibiales supérieures : ce qui rend aux genoux une extrême globulosité.

Les jambes sont aussi incurvées au milieu de leur longueur. Chacune d'elle porte au niveau de cette angulation une cicatrice cutanée, mobile à droite, mais adhérente à l'os gauche, due selon toute vraisemblance à des fractures intra-utérines. Et, en effet, les tibia et péroné gauches sont courbés en leur milieu à angle presque droit et la radiographie y montre une hypertrophie de l'os ayant toute l'apparence d'un cal : c'est de ce côté que la cicatrice est adhérente à l'os. A droite, au contraire, il est difficile de mettre en évidence d'une façon certaine l'existence d'un ancien trait de fracture et la présence d'un cal.

Les pieds longs et grêles, plats, ne sont atteints

d'aucune anomalie qui puisse être rattachée au rachitisme.

Les deux bras cliniquement sont arrondis en demi-cercle à concavité antérieure. Il en est de même des humérus à l'examen radiographique. Les épiphyses humérales inférieures sont méconnaissables.

Les radius et cubitus sont de part et d'autre parallèlement incurvés à grande courbure à concavité antéro-interne. En outre, les deux extrémités inférieures du radius sont gonflées, très augmentées de volume et la main est déviée en dehors comme dans la main bote radiale. C'est au niveau des épiphyses radiales que l'aspect radiographique est le plus caractéristique de l'origine rachitique de ces importantes manifestations osseuses. Comme partout les diaphyses sont assez opaques tandis que les travées osseuses s'amincissent aux extrémités et s'incurvent pour limiter le espaces clairs ovoïdes dont nous avons parlé. L'extrémité inférieure du radius est fortement élargie et se termine en cupule irrégulièrement dentelée, bordée d'une ligne sombre de quelques millimètres d'épaisseur : c'est le liseré d'Albert WEIL. Le cartilage de conjugaison a une étendue tout à fait anormale. Son épaisseur atteint six millimètres à gauche et 8 à droite au lieu de deux à trois millimètres à l'état normal à cet âge.

Les mains sont longues et grêles ; les doigts sont minces également. Les troisième, quatrième et cinquième doigts sont rejetés en dedans en coup de vent, tandis que le deuxième, restant dans l'axe de

la main, fait la fourche avec le troisième : ce sont là des signes qui appartiennent non pas au rachitisme mais à la dyschondroplasie d'OLLIER.

La réaction séro-syphilitique pratiquée après réactivation a été complètement négative.

Et APERT et CABBASSÉDÈS rappellent ensuite que c'est à dessein qu'ils ont donné à cette observation un titre assez vague : « déformations osseuses congénitales avec rachitisme congénital » plutôt que l'intituler simplement : rachitisme congénital et ostéomalacique, ou dyschondroplasie, ou enfin déformations plastiques congénitales. Nous trouvons en effet côte à côte des signes caractéristiques de chacune de ces affections.

Il est incontestable cependant qu'il y a d'intenses lésions rachitiques, que ces lésions l'emportent même de beaucoup sur les autres symptômes et qu'elles étaient constituées dès la naissance de l'enfant : les extrémités diaphysaires hypertrophiées, plus transparentes à la radiographie que de coutume, en cupules irrégulières, bordées d'un fort liseré opaque, avec un cartilage de conjugaison très fortement épaissi sont des malformations dont l'étiologie rachitique est universellement admise. L'intensité des incurvations osseuses qui offrent une courbure régulière est aussi en faveur de ce diagnostic. Le bassin, par contre, a une forme en cœur bien semblable à l'aspect que donne chez l'adulte l'ostéomalacie. Mais l'ostéomalacie elle-même n'est pas dans sa forme

commune une lésion congénitale, et il est certain que ce fait est très différent de l'ostéomalacie de l'adulte.

Si les déformations des mains et certains détails de texture des épiphyses rappellent la dyschondroplasie d'OLLIER, l'ensemble des malformations que l'on observe ici est bien plus complexe qu'elles ne le sont en général dans cette affection.

Il y a eu certainement de l'hydramnios. Cet hydramnios ne paraît pas de nature syphilitique : nous n'avons trouvé aucune réaction, aucun signe qui nous permettent de le supposer. Il semble donc consécutif à une amniotite, qui a d'ailleurs pu jouer un rôle dans ces malformations et nous regrettons de n'avoir aucun renseignement sur l'état des membranes pour nous prononcer à ce sujet.

La déformation du thorax en double entonnoir et l'ensemble des incurvations qui siègent au niveau des membres qui s'emboîtent de telle sorte qu'il est possible de mettre l'enfant en boule, peuvent très logiquement être attribuées à une compression intra-utérine. Mais un facteur prédisposant est nécessaire pour que cette pression parvienne à donner de telles déformations et surtout pour déterminer des fractures spontanées comme il en existe au tibia et au péroné gauches. Et l'existence du rachitisme fœtal cadre bien avec tout ceci.

Enfin un élément héréditaire paraît intervenir dans cette observation. Le père de l'enfant a des malformations des tibias et du crâne qui semblent une

ébauche de celles beaucoup plus importantes qui existent chez l'enfant. Le père était atteint de paludisme au moment de la conception. Le paludisme, maladie à protozoaires comme la syphilis, peut avoir un certain rôle dystrophiant par lui-même. Toutefois, LAFFONT (L'Obstétrique 1911), dans son étude sur l'héredo-paludisme ne rapporte aucun phénomène paludéen comparable à celui que nous étudions.

En résumé, nous nous trouvons en présence d'un cas de rachitisme congénital ou prénatal incontestable.

Est-il surajouté à des dystrophies osseuses congénitales d'autre nature, ou ces déformations congénitales si intenses relèvent-elles toutes d'un rachitisme intra-utérin qui serait extrêmement violent ? Telle est la question que CABBASSÉDÈS et APERT n'ont osé, et que nous n'osons nous-même trancher définitivement.

MAXWELL et TURNBULL, en 1932, apportèrent eux aussi une nouvelle contribution au sujet que nous étudions. Ils examinèrent les os des enfants nouveau-nés, morts en bas âge, nés d'une mère chinoise atteinte d'ostéomalacie. Ils trouvèrent des troubles de la calcification et de l'ossification endochondrale tout à fait caractéristiques du rachitisme. Et ils ajoutèrent que les anomalies de l'ostéogénèse différaient sensiblement de ceux que présentent la maladie de BARLOW et la syphilis congénitale.

Et leur conclusion est la suivante : Le cas présent établi, hors de doute, l'apparition du rachitisme

bien avant la période classiquement admise, mais même chez le fœtus, durant la vie intra-utérine.

HESS et WEINSTOCK, en 1928, dans leurs recherches sur le facteur prénatal de la réceptivité de l'enfant au rachitisme aboutissent aux mêmes conclusions.

Et RECTOR, en 1935, admet aussi l'existence du rachitisme prénatal, et nous aurons l'occasion d'étudier ultérieurement un peu plus longuement ses travaux sur les recherches au sujet des différentes influences intra-utérines, qui occasionnent le développement de cette affection à cette période anormalement précoce.

Tels sont les principaux travaux qui ont été faits récemment sur le sujet que nous étudions. Nous allons maintenant passer en revue les détails de l'observation qu'il nous fut donné de voir personnellement. Tout au long de notre exposé, nous nous appuierons d'ailleurs largement sur les différents articles de beaucoup d'autres observateurs, qu'il ne nous est pas possible de citer in extenso dans notre travail.

ETUDE CLINIQUE

La jeune femme dont les diverses péripéties de la fin de la grossesse et de l'accouchement ont été gracieusement mises à notre disposition par M. le Professeur LE GAL LA SALLE à qui nous avons ici l'honneur d'exprimer nos respectueux remerciements entra à la maternité de l'Hôtel-Dieu de Rennes le 11 janvier 1936. C'est une femme âgée de 18 ans, dont les dernières règles ont apparû en fin mai 1935. La hauteur de son utérus à son entrée est trouvée égale à 29 centimètres. Elle porte donc une grossesse d'un peu plus de huit mois.

Il n'y a aucun antécédent pathologique à signaler du côté des ascendants qui ont eu trois autres enfants qui sont encore vivants et en bonne santé.

Elle même n'a marché qu'à l'âge de 3 ans. Vers l'âge de 5 ans elle a été atteinte d'une fracture de la jambe gauche qui fut provoquée par un traumatisme peu intense. Ce sont déjà des signes qui, pour le moins qu'on puisse dire, ne vont pas à l'encontre de l'existence chez elle d'un syndrome rachitique.

Elle a été réglée à l'âge de 13 ans, et elle l'a toujours été régulièrement depuis cette date jusqu'à l'apparition de la grossesse actuelle.

Ce qui frappe l'attention dès l'examen général de cette femme c'est d'abord sa petite taille. Elle ne mesure en effet que 1 m. 37.

A l'examen plus approfondi des divers segments squelettiques, il est facile de mettre en évidence l'existence de nombreux et très prononcés stigmates de rachitisme :

Les bosses frontales sont très saillantes, et l'occipital est très manifestement aplati du côté droit, signe qui est sans doute dû à ce que, à son séjour prolongé au lit durant son jeune âge, la pression a été plus forte de ce côté et a diminué la convexité normale de cet os grâce à une mollesse anormale de l'os, qu'il faut attribuer à un trouble de l'ostéogénèse, ce qui cadre bien aussi avec le rachitisme.

Il y a en outre de multiples malformations dentaires, la voûte palatine est très ogivale : deux autres signes qui se trouvent aussi fréquemment dans le rachitisme.

Le thorax est aplati et nettement élargi à sa base. Les chapelets chondro-sternaux sont assez manifestement saillants.

Les cuisses sont anormalement courtes et il existe une grosse exagération de la courbure habituelle des deux fémurs à convexité antéro-externe.

Les tibias présentent une incurvation et une torsion sur leur axe. Du côté gauche existe une angulation nette de la partie moyenne et qui est le lieu de la fracture qu'elle fit dans sa jeunesse. Elle est atteinte d'un genu-varum très accentué : en effet la

malade, étant les talons joints dans la position du garde-à-vous, ses genoux sont distants l'un de l'autre d'environ 10 centimètres. Les malléoles sont volumineuses et font ressortir davantage la petitesse de ses pieds.

L'examen obstétrical du bassin nous montre que lui non plus n'est guère épargné par le processus rachitique. Le promontoire est très facilement accessible au doigt explorateur et le diamètre utile promonto rétro-pubien est trouvé égal à 8 cm. 5. Le bassin est donc nettement aplati. Une investigation générale nous fait voir qu'il est en outre annelé et que le sacrum est en hameçon.

Du côté des membres supérieurs les troubles sont bien moins prononcés. Les deux humérus, un peu courts, ont cependant une forme à peu près normale. Mais l'avant-bras est le siège d'une nette incurvation et les poignets comme les cou-de-pieds sont augmentés de volume.

Au point de vue obstétrical nous avons à faire à une présentation céphalique en O.I.G. Mais la tête est très mobile, ce qui n'est pas tout à fait normal pour une telle présentation chez une primipare dont la grossesse a légèrement dépassé huit mois. Le palper mensurateur de PINARD montre en outre dès cette époque un empiètement assez net de la tête sur le pubis, ce qui, ajouté à l'étroitesse du diamètre utile (8 cm. 5) à la hauteur utérine (29 cm.) et l'absence complète d'hydramios nous décide à

porter le pronostic d'accouchement prématuré provoqué dès cette date.

Le 24 janvier, après une injection de 15 grammes d'huile de ricin, on injecte à la femme toutes les deux heures une demi-ampoule d'hypophyse et on administre dans l'intervalle un cachet de 30 centigrammes de sulfate de quinine. Il lui est ainsi donné deux ampoules et demi d'hypophyse et 1 gr. 50 de quinine. On note dans l'après-midi de très légères douleurs soit utérines, soit intestinales, qui demeurèrent d'ailleurs peu intenses et très passagères.

Le lendemain matin, le Docteur PHILOUSE, chef de clinique à la Maternité, devant l'inopérence des prescriptions purement médicamenteuses, procède sous anesthésie générale au chloroforme au décollement du pôle inférieur de l'œuf. Mais fortement gêné par les membranes se voit dans l'impossibilité d'introduire une sonde pour provoquer une dilatation artificielle. On décide alors d'attendre patiemment le terme et même l'épreuve du travail et s'il y a lieu une césarienne basse.

Et la femme remonte au dortoir des expectantes où il ne se passa absolument aucun incident jusqu'au moment où elle fut à terme et où l'accouchement naturel se fit annoncer par des contractions utérines normales.

Elles surviennent le 22 février, à 6 heures. A 14 heures un toucher montre une dilatation équivalente à une grande paume de main et une poche des eaux très volumineuse où il est impossible

d'arriver au contact de la présentation. Au palper abdominal l'on est en présence d'une tête toujours très mobile qui au premier abord déborde assez franchement sur le pubis. Mais en redressant l'axe de l'utérus et poussant bien la tête au contact du sacrum, on se rend compte que l'empiètement, qui existe, n'est cependant pas considérable. Et devant une dilatation aussi avancée et aussi rapide on se confine dans l'expectative avec même l'espoir que l'épreuve du travail, par le phénomène du modelage de la tête, grâce en outre à un empiètement des pariétaux l'un sur l'autre sera peut-être suffisante pour réduire l'incompatibilité apparente qui existe entre les dimensions du bassin et celles de la présentation foetale. Monsieur le Professeur LE GAL LA SALLE décide donc de continuer cette épreuve et fait placer un bandage de corps pour redresser l'utérus et faciliter l'engagement.

A 15 heures la poche des eaux se rompt spontanément et aussitôt s'opère rapidement l'engagement de la tête. L'expulsion du fœtus se fait naturellement à 16 h. 30.

Dès l'apparition de l'enfant on est frappé par les multiples déformations dont il est atteint au moment de la naissance. Ce sont ces symptômes que nous allons maintenant étudier en détail et nous allons nous efforcer de montrer qu'ils s'accordent bien avec le diagnostic de rachitisme, qu'ils présentent tous les caractères classiques qui sont géné-

ralement admis par tous les auteurs comme étant pathognomoniques de cette affection.

Nous nous occuperons d'abord des phénomènes anormaux que la clinique seule nous a fait observer. Puis nous étudierons l'aspect qu'a donné la radiographie qui fut faite deux jours après la naissance de l'enfant. Enfin les examens de laboratoire que nous avons aussi fait opérer viendront confirmer notre thèse montrant qu'ils coïncident bien avec ceux que l'on a coutume d'observer dans le rachitisme en général.

Les anomalies du crâne sont très importantes, bien que moins manifestes à un examen superficiel que celles qui existent au niveau des membres inférieurs. Et le fait s'explique aisément en ce cas de rachitisme ultra-précoce. En effet l'augmentation de volume de la masse cérébrale, et par suite de son contenant le crâne, n'est jamais aussi rapide que pendant la vie intra-utérine et elle l'emporte de beaucoup sur l'augmentation de volume de tous les autres segments squelettiques à cet âge. Les fontanelles et les sutures sont très élargies, ce qui explique un retard ou du moins un trouble important de l'ossification du crâne, symptôme très caractéristique du rachitisme. Et ce phénomène prend d'autant plus de valeur que nous avons eu l'occasion de revoir l'enfant à l'Hôtel-Dieu de Rennes au mois de mai 1938. L'enfant était donc âgé de 2 ans environ et à cette époque les sutures et fontanelles étaient encore très évidentes. Or l'absence de rétré-

cissement et d'occlusion des fontanelles et des sutures qui normalement est acquis vers l'âge de 15 mois est un symptôme de rachitisme admis par tous chez un enfant qui n'est pas hydrocéphale et ici l'enfant est indemne d'hydrocéphalie.

La consistance du crâne était manifestement plus molle, plus plastique que pour un enfant de cet âge. Aussi s'est-il laissé déformer bien plus facilement et l'examen à 2 ans de l'enfant nous montre un véritable aplatissement de l'occiput. Par contre il existe une saillie compensatrice du front qui est très haut, très bombé, très carré. Le crâne est aussi asymétrique, aplati au niveau de la région pariéto-occipitale droite, bombé au contraire dans la zone pariéto-occipitale opposée. Cette déformation oblique ovalaire, connue sous le nom de plagiocéphalie et dûe à ce que l'enfant a été souvent mis sur le côté droit dans son berceau et la pression plus constante, plus fréquente à ce niveau a diminué la courbure de l'os dont la consistance était plus molle. Ces déformations accusées ici réalisent le type du crâne natiforme, qui pour beaucoup de pédiatres français a une haute valeur de stigmatisme hérédosyphilitique. Mais il n'existe aucune réaction ni aucun antécédent. Aussi avec les auteurs allemands admettrons-nous ici une nature nullement syphilitique telle qu'il existe d'ailleurs des images tout à fait caractéristiques et probantes dans le livre de GYÖRGY.

Si l'on exerce sur les parties latérales de l'occipi-

tal au voisinage des sutures une pression soutenue on sent à l'âge de 2 ans chez notre enfant quelques îlots de ramollissements dépressibles, faisant penser au cranio-tabès d'Elssesser. On a beaucoup discuté sur la valeur de ce signe. Avec MARFAN, nous le considérons comme un signe de trouble de l'ossification crânienne dont l'origine est le rachitisme précoce, ici le rachitisme est prénatal.

La voûte palatine est exagérément ogivale au moment de la naissance et elle l'est à peu près autant à l'âge de 2 ans.

Les arcades alvéolaires sont mal dessinées. Les dents ont fait leur irruption un peu plus tardivement que de coutume. Quand nous revîmes l'enfant à l'âge de 2 ans elles n'accusaient cependant pas de caractères dystrophiques nets. Mais il faut se rappeler que le follicule des dents de lait se développe assez tôt durant la vie intra-utérine, dans les premiers mois, ce qui n'exclue donc nullement l'apparition du processus rachitique quelque temps après mais cependant encore pendant la vie intra-utérine. Le caractère de la seconde dentition pourra peut-être plus tard nous donner quelques confirmations à ce sujet.

La percussion de la joue sur la ligne qui joint le conduit auditif externe à la commissure labiale ne donne aucune contraction des lèvres, le signe de Chvostek était donc inexistant au moment de la naissance. Par contre il était nettement positif quand nous revîmes l'enfant.

Le thorax présentait aussi à la naissance comme il présentait en mai 1938 des déformations importantes. Il existait comme il existe encore un élargissement de la base thorax, avec écartement des fausses côtes et rétrécissement sous-mammaire. Le sternum est projeté en avant en brèche de poulet. En outre en mai nous avons pu mettre en évidence l'existence de chapelets chondro-sternaux manifestes.

A la naissance de l'enfant ce qui frappa le plus, ce qui détermina un examen complet ultérieur, ce furent les déformations qui existaient au niveau des membres. Macroscopiquement les deux fémurs présentent une exagération importante de leur courbure à convexité antéro-externe. Les deux épiphyses fémorales inférieures et les deux épiphyses tibiales supérieures sont très augmentées de volume. Ce qui entraîne une globulosité des 2 genoux. La longueur de ce segment de membre n'est pas très diminuée.

Les deux tibias et péronés sont eux aussi le siège d'une incurvation et d'une torsion appréciables. La palpation du sommet de l'angle montre que, au lieu d'être arrondi comme au fémur elle est au contraire très aiguë. Elle donne tout à fait l'impression d'une exostose, d'une prolifération osseuse à ce niveau. Des deux côtés en cet endroit il existe une cicatrice cutanée qui n'est pas adhérente à l'os. Ce sont de petites dépressions en étoiles qui au seul examen clinique font penser à des cicatrices de fractures ouvertes qui se seraient produites chez le fœtus.

Nous verrons ultérieurement que la radiographie confirme complètement sur ce point la clinique.

L'humérus droit présente une courbure à grand rayon un peu plus accentuée que normalement. L'humérus gauche est atteint d'une angulation nette faisant aussi poser le diagnostic de fracture avec cal. Les téguments sont indemnes. Il s'agit donc d'une fracture fermée. Le cubitus et le radius des deux côtés sont aussi légèrement tordus sur leur axe. Les poignets sont tuméfiés et il n'y a rien d'anormal au niveau des mains. L'examen clinique de cet enfant au moment de la naissance puis à deux ans montre donc l'existence de signes très nombreux et très caractéristiques du rachitisme, surtout au niveau du crâne et au niveau des membres inférieurs.

ETUDE RADIOGRAPHIQUE

Une radiographie du crâne et des membres de l'enfant fut décidée deux jours après la naissance.

Au niveau du crâne elle ne fit que confirmer les signes très nets que la clinique avait déjà révélés, à savoir : l'écartement exagéré des os à l'endroit des sutures et des fontanelles et les troubles de l'ossification de l'occipital surtout et aussi des deux pariétaux.

Aux membres, la radiographie qui permet souvent de déceler les premiers stades de l'affection, avant que ne soient apparents les symptômes cliniques, donna des images très caractéristiques. Elle montra tout d'abord un signe sinon pathognomonique du rachitisme du moins extrêmement fréquent de cette maladie. Il existait en effet d'une façon générale un certain défaut d'intensité des ombres osseuses aux rayons X, ce qui était un indice de décalcification globale qui cadre très bien avec le diagnostic que nous avons porté.

En outre, dans l'ensemble toutes les diaphyses sont incurvées et les clichés présentent l'autre grand caractère des déformations osseuses diaphysaires du syndrome que nous étudions, c'est-à-dire la ten-

dance à l'exagération des courbures normales de l'os. Les clichés obtenus montrent qu'il s'agit bien de torsions en masse et que la déformation ne résulte pas, comme dans les ostéites syphilitiques, d'une apposition d'os nouveaux, d'une périostose qui ne fait simplement qu'engainer l'os et que déformer son profil sans beaucoup modifier l'axe réel de la diaphyse. En suivant le canal médulaire de n'importe lequel des os qui est le siège d'une incurvation, on voit bien que celui-ci reproduit à peu près exactement la forme de la superficie de l'os et même celle du segment de membre recouvert de parties molles.

Les modifications radiologiques des épiphyses à l'examen radiologique sont un autre argument très important en faveur de notre diagnostic. En effet au niveau des extrémités diaphyso-épiphysaires, surtout du cubitus et du radius, l'os est très élargi et revêt la forme approximative d'une palette. La ligne d'ossification, à l'extrémité diaphysaire est très irrégulière, ondulée, par endroits même franchement dentelée signe qui est peut-être le plus caractéristique du rachitisme. L'extrémité osseuse est marquée d'un trait plus sombre, l'os est « bordé » selon l'expression consacrée. Et de ce trait partent de fines pénicillations : c'est le signe de la frange.

Nous avons aussi porté notre attention au niveau de la partie moyenne des deux jambes et au niveau de l'humérus gauche qui à l'examen clinique présentaient une angulation à arrête vive. Et la radio-

graphie montre qu'il existe bien à ce niveau des fractures des tibias et des péronés d'une part et de l'humérus d'autre part avec cal en voie de prolifération nette. Et si le rachitisme est rarement assez prononcé pour provoquer l'apparition d'une fracture, si d'autres affections congénitales sont maintenant bien classifiées comme la dysplasie osseuse congénitale de PORAK et DURANTE, ce fait de l'apparition de trois foyers de fracture ne va nullement à l'encontre du diagnostic que nous avons posé. Le rachitisme est essentiellement un trouble de l'ostéogénèse, qui entraîne au premier chef une diminution de la résistance de l'os qui n'a le plus souvent pour conséquence, il est vrai, que de produire des déformations. Mais pourquoi une augmentation de l'acuité du processus pathogène ne pourrait-elle aller jusqu'à la rupture des os ? Pourquoi les phénomènes concomittants qui sont ici la présence de très nombreux symptômes de rachitisme, ne seraient-ils pas la cause de ces fractures ?

ETUDE BIOLOGIQUE

Lors du retour de l'enfant à l'Hôtel-Dieu de Rennes en mai 1938 il a été procédé à des examens de laboratoire en vue de confirmer ou d'infirmer le diagnostic qui avait été porté au moment de la naissance et que la clinique faisait encore porter à l'âge de 2 ans.

La calcémie fut trouvée à peu près normale : 0 gr. 092 pour cent. On est tenté de croire que le rachitisme, dont le symptôme majeur est la décalcification osseuse, très visible d'ailleurs à l'examen radiographique, doit aussi s'accompagner d'une baisse de calcium dans la masse sanguine. Or il n'en est rien. L'hypocalcémie n'est pas un signe de rachitisme; elle n'existe en général que si la tétanie y est surajoutée, ce qui n'était pas le cas dans nos observations. Cette absence de proportion entre le calcium osseux et le calcium sanguin peut s'expliquer par le fait que les os accaparent pour ainsi dire tout le calcium de l'organisme : 97 à 99 %, le calcium sanguin ne faisant dès lors plus figure que de fraction infinitésimale.

Il n'en fut pas de même pour le phosphore, le taux que l'examen nous révéla fut : 0 gr. 0038 %, chiffre

notablement inférieur à la normale qui est de 0 gr. 005 %. Cela s'explique par le fait que seul 65 % du phosphore entrent dans la composition du squelette et qu'il en existe une notable partie dans la masse sanguine. Cet abaissement du taux du phosphore organique du sang, que les auteurs IVERSEN et LENSTRUP ont pour la première fois signalé est actuellement considérée comme un test très remarquable et très sûr de rachitisme. Ces auteurs disent même qu'il est très précoce et GYÖRGY va jusqu'à affirmer qu'il est antérieur aux altérations radiologiques qui précèdent elles-mêmes déjà les manifestations cliniques. Il est probable qu'on l'aurait trouvé positif si on avait fait l'examen aussitôt après la naissance.

Il se vérifie sinon de façon constante et nette à tous les stades de la maladie, du moins pendant les périodes actives. Il indiquait ici que le processus n'était pas encore complètement terminé au moment de sa rentrée à l'Hôtel-Dieu. Ce fut l'un des éléments qui intervinrent pour différer de quelques temps le traitement chirurgical pour lequel on avait fait venir l'enfant.

L'on a voulu aller encore un peu plus loin et GYÖRGY a prétendu que l'amélioration clinique serait toujours annoncée par une hausse de la phosphatémie qui permettrait de contrôler l'activité anti-rachitique de tel ou tel agent thérapeutique employé.

MARFAN a critiqué les excès auxquels étaient parvenus les adeptes de cette théorie et il dit que si

dans le rachitisme il y a souvent de l'hypophosphatémie, son degré est très variable et n'est nullement en rapport avec l'intensité des lésions osseuses.

Il n'en est pas moins vrai que, avec la majorité des auteurs, nous considérons ici l'existence de ce signe comme un symptôme venant confirmer encore le diagnostic de rachitisme congénital que nous avons posé.

ETUDE EXPERIMENTALE

L'expérimentation vient d'ailleurs corroborer la théorie que nous soutenons; ces expériences permirent vite de mettre en évidence les deux faits suivants : 1° En utilisant des régimes spéciaux on a réalisé chez l'animal une maladie dont les symptômes étaient absolument identiques à ceux du rachitisme humain; 2° On a pu doser l'action protectrice ou curative de diverses substances sur le rachitisme expérimental.

En 1918 MELKAUBY crut pouvoir conclure que la vitamine A liposoluble contenue dans l'huile de foie de morue et le beurre détermine directement la fixation du calcium sur les extrémités osseuses et empêche l'action rachitigène du régime carencé.

Mais en 1921 MAC COLLUM et PARK mirent en évidence plusieurs erreurs dans les expériences de MELKAUBY; ils démontrèrent que la carence en vitamine A n'entraîne pas l'apparition du rachitisme mais bien l'arrêt de la croissance.

SHERMAN et PAPPENHEIMER ont réalisé un régime qu'ils ont appelé 85, composé de farine de blé, d'ovoalbumines, de beurre et de sels apportant tous les éléments minéraux sauf le phosphore. Avec un

tel régime, la croissance s'effectue, mais il se développe chez le rat blanc un rachitisme sévère. Et la substitution dans ce régime 85 et 0,40 pour 1.000 de phosphate basique de potasse à une quantité équivalente de lactate de chaux, est suffisante pour prévenir chez le rat blanc l'apparition du rachitisme. Ces données expérimentales ont été vérifiées par différents savants de tous pays et particulièrement en France par LESNÉ, DE GENNES, VAGLIANO, MARFAN, DEBRAY.

De ce fait très important d'une lésion expérimentale entre le rachitisme et la carence phosphorée, il importe de rapprocher l'abaissement de la phosphatémie dans le rachitisme expérimental, fait que nous avons aussi observé dans notre observation. Il semble donc qu'un trouble important du métabolisme du phosphore soit, sinon le facteur exclusif, du moins l'un des principaux de la physiopathologie du rachitisme.

Il ne faut pourtant pas donner une extension trop grande aux conclusions qui dérivent de cette expérimentation et aller jusqu'à dire que la carence phosphorée éclaire et résume toute la question du rachitisme. Ce sont encore les expériences faites sur les animaux qui permirent à la science de faire un pas en avant et d'entrer plus à fond dans la connaissance de la pathogénie du syndrome.

Les savants se rendirent compte que l'absence de deux autres facteurs : la lumière solaire et la vitamine D avaient un rôle primordial dans l'éclosion

et le développement de l'affection que nous étudions. En effet HESS et PAPPENHEIMER montrèrent que les rats blancs, élevés au régime 85 de PAPPENHEIMER, mais auxquels on administrait une dose convenable de lumière solaire n'étaient pas atteints de rachitisme et que la guérison du rachitisme expérimental provoqué était très rapide par une simple exposition au soleil sans modification du régime qui avait engendré l'affection.

HULDCHINSKY découvrit que les rayons ultra-violetes avaient la même action anti-rachitique que le soleil. Cette exposition élève d'ailleurs le taux du phosphore sanguin chez les animaux en expérience comme elles le font pour les petits malades soumis à ce traitement. On crût donc que l'action des facteurs : carence phosphorique et carence de lumière solaire étaient synergiques.

LESNÉ et VAGLIANO en France vérifièrent ensuite l'action anti-rachitique de l'huile de foie de morue qui permettait la fixation du calcium sur l'os même en l'absence de phosphore.

Les circonstances dans lesquelles vécut la mère de l'enfant dont nous avons donné l'observation concordent bien avec toutes ces données et nous tirerons un argument nouveau pour confirmer l'existence du rachitisme congénital chez lui de ce que nous appellerons « le coefficient maternel » du rachitisme congénital. Durant la vie intra-utérine en effet le fœtus vit uniquement aux dépens de la

mère et ne peut absorber que les éléments nutritifs qu'elle lui apporte. Or, la mère a vécu pendant toute sa grossesse jusqu'au huitième mois dans la misère la plus grande. Sa nourriture fut très défectueuse et certainement très pauvre en calcium et en phosphore. En outre son appartement se trouvait dans un infect taudis, très mal aéré, dans une rue étroite ce qui explique l'apport insuffisant de lumière solaire à l'enfant au moment de sa croissance intra-utérine. La femme a accouché en fin février : les cinq derniers mois de la grossesse ont donc lieu pendant la période la moins ensoleillée de l'année et beaucoup d'auteurs pensent comme nous qu'il existe toujours une recrudescence du rachitisme pendant la mauvaise saison.

L'évolution de la maladie elle-même a des ressemblances très grandes avec celles du rachitisme commun de la première enfance. La chronologie du début et la terminaison du processus seule diffère. En effet quand nous avons eu l'occasion de revoir l'enfant âgé d'un peu plus de 2 ans, l'anamnèse que nous permet d'établir l'interrogatoire de la mère fut la suivante : sur les indications du médecin l'enfant reçut dans son alimentation une dose suffisante de vitamine D. Il fut soumis autant qu'il est possible de le faire dans la pluvieuse Bretagne à un rayonnement solaire intensif. Sa ration fut très surveillée et il lui fut administré une quantité de phosphore adéquate. Et cependant l'enfant eut tou-

jours une taille et un poids inférieurs à la moyenne. Des malaises intestinaux survinrent de temps à autre, manifestant une certaine déficience des sécrétions du tube digestif ou, selon la théorie chère à M. RIBADEAU-DUMAS une infection générale surtout prononcée au niveau du tube digestif. L'enfant était nettement atteint d'une dyspepsie chronique à rechutes fréquentes qui résistait à toutes les thérapeutiques employées. Les selles étaient pâteuses, trop riches en mucus, contenant des débris alimentaires non digérés. L'analyse coprologique montra qu'il s'agissait d'une colite acide avec exagération des fermentations.

Les efforts de thérapeutique orthopédique faits après la naissance avaient été absolument infructueux. Aussi conseilla-t-on à la mère de faire venir son enfant à l'hôpital vers l'âge de deux ans afin d'acquérir par la chirurgie ce que l'orthopédie avait été incapable de nous donner. Mais la radiographie qui fut faite, bien que révélant une légère recalcification générale des diaphyses, montra que l'os était encore plus clair que normalement. En outre la ligne diaphyso-épiphysaire était incomplètement redressée, les cupules insuffisamment comblées par les travées osseuses. Les points épiphysaires normaux n'étaient pas nets. L'examen de laboratoire montrait une hypophosphatémie assez accusée : 0 gr. 0038.

L'on en conclut que le processus rachitique était encore en évolution, et que la guérison n'était pas

complète. Aussi l'ostéotomie sur des os insuffisamment solides n'aurait-elle pas donné le résultat que l'on est en droit d'attendre de cette intervention pratiquée à bon escient. Et elle fut reportée à une date ultérieure.

Les symptômes observés pendant ces deux années, l'allure générale de l'affection, l'aspect radiographique en ce moment, l'hypophosphatémie, tout concourt à faire porter le diagnostic de rachitisme.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous avons essayé de vous démontrer que les symptômes que nous avons observés chez notre enfant aussitôt après la naissance et à l'âge de deux ans étaient bien ceux que l'on a coutume de décrire au rachitisme en général.

Nous nous proposerons maintenant de vous faire voir que les autres maladies congénitales dont les signes voisinent avec ceux du rachitisme sont ici assez faciles à éliminer par leurs caractères cliniques sont assez différents. Nous passerons successivement en revue l'achondroplasie, la dysplasie périostale de PORAK et DURANTE, la dyschondroostéose, la plénostéose, l'ostéopsathyrose et la syphilis congénitale.

L'ACHONDROPLASIE comme le rachitisme intra-utérin est une dystrophie congénitale dont le siège de prédilection est aussi au niveau du cartilage de conjugaison le plus actif. Mais à tout âge 3 caractères dominant cliniquement cette affection : c'est tout d'abord 1° le nanisme : à la naissance leur taille est manifestement inférieure à celle d'un enfant à terme. Mais on se rend vite compte que

ce nanisme n'est pas du tout uniforme et que si le thorax a sa longueur normale l'infériorité de leur taille est due à la brièveté de leurs membres. C'est le deuxième grand caractère de l'achondroplasie : 2° la micromélie, qui elle n'est pas non plus uniformément répartie. Elle est rhizomélique c'est-à-dire qu'elle prédomine aux racines des membres. Aussi l'indice radio-huméral est-il inversé et atteint-il la valeur de 100/82 et même parfois 140/82. De même l'indice tibia-fémoral égale 100/100 et jusqu'à 120/100. ,

Les mains sont massives, courtes, réduites dans toutes leurs dimensions. Le pouce est très long tandis que les quatre autres doigts sont égaux deux par deux et sont écartés à leur extrémité distale donnant l'aspect d'un trident.

C'est enfin 3°, la macro-céphalie donnant l'aspect soit du crâne hydrocéphale, soit du crâne hyperbrachycéphale. Par ailleurs leur musculature est très développée car les achondroplases sont le plus souvent vigoureux et adroits.

Vous voyez que la clinique seule suffirait à faire écarter ici ce diagnostic. Mais la radiographie vient confirmer notre façon de penser et apporter un nouvel élément. Dans l'achondroplasie les os sont courts et massifs. Il n'existe pas de signe de décalcification généralisée des diaphyses qui ne sont nullement incurvées. Il existe un élargissement de la voûte crânienne en masse et une atrésie du trou occipital. Par contre pas de déformation par pres-

sion de l'occipital ni de saillie frontale exagérée. Très souvent le péroné fait à la naissance et même plus tard partie de l'articulation du genou dans l'achondroplasie et ici ce signe est complètement absent.

A l'examen microscopique la lésion la plus importante consiste dans l'existence d'une bande fibreuse transversale très vasculaire qui faisant défaut normalement comme dans les observations que nous avons citées sépare le cartilage épiphysaire au repos du cartilage en prolifération. Sur le côté diaphysaire de cette bande on trouve des amas irréguliers de cellules cartilagineuses, essaimées au hasard dans une substance interstitielle surabondante, qui, calcifiée par place, remplace la couche chondro-calcaire et le cartilage sérié.

C'est une sclérose du cartilage jugal, avec infiltration calcaire irrégulière, avec l'intégrité complète de l'ossification périostale. Ainsi contrairement à ce qui existe dans le rachitisme, les os sont-ils massifs et très solides.

Nous avons cité là un ensemble de symptômes qui sont plus que suffisants pour faire écarter ici le diagnostic d'achondroplasie.

Il est une autre affection dont l'identification est assez récente et qui présente bien plus d'analogie avec l'affection que nous avons étudiée : LA DYSPLASIE PÉRIOSTALE DE PORAK ET DURANTE.

C'est un trouble de développement du squelette,

qui intéresse les diaphyses des os longs, les côtes et la voûte crânienne.

Cliniquement, le crâne d'aspect normal présente une voûte mal ossifiée; les os sont encore bien moins développés que dans le rachitisme, si bien qu'ils sont réduits à l'état d'îlots très largement espacés.

Les côtes seront amincies à l'extrême; aussi sont-elles crépitantes et flexibles à la pression. Des nouures qui ne sont que le cal d'anciennes fractures peuvent s'y voir assez fréquemment.

Les os des membres sont extrêmement minces et fragiles, ce qui détermine très souvent des fractures intra-utérines. Ce sont donc des caractères qui ressemblent beaucoup à ceux que nous avons décrits dans notre observation. Cependant ils sont bien moins accusés au niveau du crâne qu'ils ne le sont en général dans la dysplasie, et surtout leur localisation aux côtes, qui est un caractère important de l'affection Porak et Durante faisait complètement défaut dans les cas que nous avons rapportés.

Mais c'est l'examen histologique qui nous permettra de faire une distinction plus nette entre les deux maladies, qui furent confondues jusqu'à ces derniers temps. Dans la dysplasie périostale, comme son nom l'indique, ce qui est surtout troublé, c'est l'ossification périostale. L'ossification chondrale est normale. Mais les travées osseuses nées du cartilage ne s'accroissent pas régulièrement, et le tissu osseux formé reste spongieux. Les ostéoblastes, formateurs de l'os, sont rares, tandis que les ostéoclastes, destructeurs des

travées, sont très nombreux. L'os n'est constitué par suite que par une mince coque, parfois discontinue, entourant du tissu spongieux, au centre duquel il n'existe pas à proprement parler, de canal médullaire. Or, dans le rachitisme le diamètre de la diaphyse, si celle-ci est plus fragile, est cependant à peu près normal, de même que le calibre du canal médullaire.

Les autres affections que nous allons passer en revue, nous pourrions les éliminer bien plus rapidement car elles prêtent bien moins à erreur que les deux maladies dont nous venons de parler.

Dans la DYSCHONDROSTÉOSE, les symptômes les plus marquants sont aussi le nanisme et la micromélie. La micromélie porte surtout sur le segment mésomélisque. A la radiographie les diaphyses présentent une incurvation antéro-postérieure pour le cubitus, transversale pour le radius. Les extrémités supérieures du radius et inférieures du cubitus font défaut. C'est donc un trouble de l'ostéogénèse bien différent de celui que nous avons présenté.

La micromélie est aussi le signe dominant de la PLÉNOSTÉOSE. Elle est due ici à une suture prématurée diaphyso-épiphysaire. Le développement de l'os étant entravé dans le sens de la longueur se fait surtout en largeur, ce qui entraîne des attitudes anormales, des hyperostéoses localisées. Les mains sont courtes, pataudes avec flexion des deuxièmes phalanges à

angle droit sur les premières. Les observations relatives sont donc bien différentes de celle qui est généralement faite de cette maladie.

L'OSTÉOPSATHYROSE est une affection héréditaire qui s'accompagne de coloration bleue des sclérotiques, d'un crâne à rebord caractéristique et de surdité : or il n'y a rien de tous ces signes dans le cas que nous avons présenté.

Enfin nous éliminerons la SYPHILIS CONGÉNITALE qui peut donner aussi une fragilité osseuse qui entraîne même assez souvent des fractures spontanées. Mais nous n'avons constaté ici aucun antécédent, aucune réaction sérologique positive chez notre enfant.

SIGNES DISTINCTIFS ET PRONOSTIC

Les observations que nous avons rapportées, celles de APERT et CABBASSÉDÈS, celle de MAXWELL en particulier, les signes cliniques et radiologiques au moment de la naissance, l'examen de laboratoire pratiqué à deux ans, l'évolution générale de l'affection, le coefficient maternel, l'élimination des principales autres maladies qui donnent des symptômes ayant quelque analogie avec ceux que nous avons rencontrés, ici, tout cela nous permet d'aller un peu plus loin que APERT dans ses déductions et de porter le diagnostic de rachitisme congénital ou fœtal ou intra-utérin.

Nous allons maintenant, à la lumière des expériences et des observations essayer de tracer les principaux caractères qui distinguent cette forme clinique spéciale de la forme que l'on observe couramment : le rachitisme commun de la première enfance. Comme nous l'avons déjà noté plus haut, c'est surtout le crâne qui est le siège du processus dans le rachitisme précoce. Ce fait découle, comme nous l'avons dit, de l'augmentation énorme du massif osseux cranien pendant la vie intra-utérine ; augmentation de volume qui est bien plus importante

qu'à la première enfance et qu'au niveau des os des membres : d'où l'élargissement considérable des fontanelles et des sutures, réduisant les os de la voûte crânienne à l'état de véritables îlots. La plasticité des os détermine la déformation oblique ovalaire connue sous le nom de plagiocéphalie. Elle entraîne encore l'aplatissement de l'occipital et la saillie compensatrice des bosses frontales. Enfin elle est à l'origine de l'exagération de courbure de la voûte palatine et de la déformation des arcades dentaires.

Le thorax, par suite des importantes pressions qu'il subit à l'intérieur de l'utérus a souvent aussi une ampleur de déformation inusitée dans le rachitisme commun. La base du thorax est très élargie, les fausses côtes sont écartées en ailerons et le rétrécissement sous-mammaire est très prononcé. Le sternum est projeté en avant en brèche de poulet.

Les membres du fœtus sont recroquevillés sur eux-mêmes pendant la vie intra-utérine : c'est ce qui explique la fréquence des fractures mêmes ouvertes dans le rachitisme congénital. Elles sont dues à l'excès de pression subi par ces segments de membres dans l'utérus. Ce sont elles qui ont fait longtemps confondre l'affection que nous étudions avec d'autres dystrophies congénitales comme la dysplasie périostale par exemple, qui souvent aussi se complique de fractures spontanées. Mais les progrès de la radiographie ont montré que les images étaient très différentes dans ces deux maladies, de même d'ailleurs que le syndrome ostéogénique qui leur donnait nais-

sance et nous considérons les fractures spontanées intra-utérines comme un symptôme très important de rachitisme fœtal.

Telles sont schématiquement les principales caractéristiques qui permettent de faire du rachitisme intra-utérin une forme clinique autonome du rachitisme en général.

Une autre question se greffe à ce sujet : c'est la question du pronostic de cette forme clinique. Il découle directement des caractères que nous venons d'énumérer et sa gravité est conditionnée par ce fait que les lésions se produisant avant la naissance et le plus souvent sans que le diagnostic puisse être établi d'une façon quelconque, il n'est pratiqué en ce moment le plus généralement absolument aucune thérapeutique. D'autre part, et cela est admis par tous les auteurs, plus les lésions rachitiques éclosent à un âge précoce et plus le processus sera violent et prolongé. Plus donc les lésions osseuses seront importantes.

Dans la forme commune après la naissance, on est averti de l'apparition de l'affection par l'état général de l'enfant qui décline peu à peu, par son caractère qui devient moins vif, plus morne, plus taciturne. On peut déceler dès leur éclosion les moindres incurvations des segments de membres et ces signes cliniques sont encore précédés par les symptômes radiologiques qui sont eux-mêmes plus tardifs que les signes hématologiques (hypophosphatémie) et l'on

peut arrêter ou du moins enrayer la gravité d'évolution par un traitement approprié purement médicamenteux et orthopédique.

Il n'en est plus de même dans le rachitisme fœtal. Quelle thérapeutique peut être efficace contre des fractures déjà organisées au moment de la naissance avec présence d'un cal en formation ? Dans toutes mes observations, l'orthopédie n'a fait obtenir aucune amélioration et jusqu'à la terminaison du processus pathogène le rachitique fœtal sera un petit enfant confiné au lit, hypotrophique, souvent atteint d'une infection intestinale à rechutes fréquentes.

Le pronostic du rachitisme intra-utérin est donc bien plus sombre que celui de la forme classique, tant par sa précocité d'apparition, son acuité de développement que par les conditions spéciales où il se manifeste et l'impuissance d'administrer aucun traitement.

Une dernière question de pathogénie générale du rachitisme, qui est d'ailleurs encore de nos jours très discutée et très diversement interprétée et qui prend dans cette question une importance assez grande c'est celle de l'hérédité. En effet, si elle existe vraiment, les indications du traitement médical du rachitisme fœtal par l'intermédiaire de l'ingestion maternelle de produits anti-rachitiques seront assez précises et la thérapeutique du rachitisme congénital ne sera plus un vain mot.

Les auteurs allemands acceptent volontiers ce

facteur comme prédisposant. Mais les pédiastres français n'y attachent qu'une importance très restreinte. Nous-même nous avons trouvé dans l'observation de APERT et dans la nôtre comme dans celle de MAXWELL des signes très nets de rachitisme chez la mère ou chez le père qui avaient donné naissance à l'enfant atteint de rachitisme intra-utérin. Et souvent les enfants d'une même famille sont tous atteints de formes sévères ayant entre-elles une certaine analogie clinique, mais il ne faut pas oublier que le rachitisme dans certaines régions est très commun et que dans les mêmes circonstances de climat, de nourriture, de genre de vie, les mêmes erreurs se répètent et conduisent aux mêmes effets. Aussi l'hérédité n'est-elle pas encore un fait définitivement établi pour ce qui est du rachitisme.

TRAITEMENT

Quelques considérations sur les discussions étiologiques et pathogéniques récentes sont utiles avant d'aborder l'étude de la thérapeutique médicale du rachitisme congénital et de sa prophylaxie. M. MARFAN dans la *Revue Française de Puériculture* de 1934 et 1935 a refait un exposé d'ensemble de ces questions à la lumière des faits nouveaux apportés par l'étude expérimentale du rachitisme et par les découvertes de l'action spéciale de la lumière solaire et de la vitamine D. Mais dès le début il faut se mettre en garde contre cette illusion que nous disposons de principes anti-rachitiques suffisamment puissants pour que le traitement de la maladie se limite à la prescription de la vitamine D.

Ici, comme toujours en pédiatrie, les indications majeures sont d'ordre hygiénique et diététique.

Le rachitisme, en effet, ne se résume pas totalement à une carence en vitamine D., il se distingue des autres avitaminoses en ce sens que l'absence d'ergostérine irradiée ne suffit pas à la produire : il lui faut le concours d'une injection ou d'une intoxication. Le rachitisme est un état normal de la

croissance et de la nutrition d'un organisme placé dans des conditions défavorables.

Le travail de la croissance est essentiellement fixation de matériaux plastiques et édification de tissus : toute la question est dominée par ce fait que dans les conditions normales la taille augmente de 20 cm. pendant la première année et qu'elle double dans les 3 derniers mois de la vie intra-utérine. Ceci ne va pas sans un prodigieux circuit de matières. Si tout est régulier physiologiquement dans les apports, et dans la capacité d'utilisation et de fixation dans l'organisme, question de métabolisme, la croissance et l'édification tissulaires sont normales. Si au contraire l'organisme souffre du fait de conditions hygiéniques défectueuses et ou du fait de circonstances pathologiques infectieuses ou toxiques surajoutées, si l'apport des matériaux est mal adapté aux besoins et aux possibilités d'utilisation l'organisme se dystrophie.

Pour ce qui est du rachitisme congénital, c'est évidemment la façon de vivre et de se nourrir de la mère ou ses circonstances d'infections ou d'intoxications, qui détermine l'apparition du syndrome chez l'enfant. Dans les observations que nous avons rapportées il était toujours question de femmes malheureuses ayant une condition de vie déplorable. Elles vivaient dans des taudis, privées de lumière solaire et étaient soumises à un régime alimentaire très déficient et très insuffisant en vitamine D et en produits phosphorés.

Il n'en est cependant pas toujours ainsi. Le rachitisme commun, comme le rachitisme congénital est aussi, suivant l'expression de HANSEMAN, une maladie de domestication et MAXWELL dans ses nombreuses recherches sur les femmes chinoises prétendait que c'était surtout la maladie des classes riches qui souvent ont une vie trop calme surtout au moment de leur grossesse. Le rachitisme fœtal sera donc la conséquence logique des conditions d'élevage anormales, à coup sûr très éloignées de l'état de nature et qui ne nous paraissent pas telles simplement parce qu'elles sont assez répandues.

La prophylaxie consistera donc à faire subir à des femmes enceintes un genre de vie aussi rapproché que nous le permettent les conditions sociales de celui que préconisait notre J.-J. ROUSSEAU. Elle ne restera pas confinée dans son appartement et même des séjours à la campagne où la lumière solaire lui sera prodiguée en abondance seront très conseillés en cas de suspicion.

En outre il lui sera administré un régime varié, complet en matériaux alimentaires, surtout en phosphore et riche en vitamine D, régime qui sera étroitement adapté à sa tolérance digestive. La quantité de calcium et de phosphore qui entrent dans l'alimentation a une très grosse importance et plus encore le rapport phosphore-calcium et acide carbonique. Normalement ces corps entrent dans la constitution de l'os suivant la proportion 4, 2, et 1.

Cette proportion n'est pas troublée dans le cas de rachitisme; seule est modifiée la proportion de phospho-carbonate de chaux. Mais alors que 99 % du calcium corporel sont entreposés dans l'os, seuls 65 % du phosphore y sont fixés. Le reste du phosphore est réparti dans l'organisme et est surtout abondant dans le plasma sanguin. Ce sont les phosphatases qui agissent sur le sens du maintien de l'équilibre en commandant des réactions réversibles.

Dans le rachitisme actif les bilans phosphorés et calciques sont déficitaires. Il y a une véritable déminéralisation. Le point capital est que les éliminations de phosphore et de calcium ne sont pas indépendantes. Tout surplus de l'un qui ne trouve pas à s'employer dans l'organisme entraîne un surplus de l'autre prélevé sur les réserves. Or la réserve de calcium étant le squelette toute augmentation d'élimination phosphorée détermine dans l'organisme une décalcification osseuse. Chez l'adulte les réserves de phosphore et de calcium sont élevées. Dans le jeune âge et surtout pendant la vie intra-utérine les conditions sont inverses: les besoins de substances fixés atteignent des valeurs élevées par rapport au poids corporel. Le déséquilibre permanent est toujours de même sens dans un régime du rapport Ca/P ne peut être neutralisé et entraîne ses conséquences mécaniques inéluctables.

Il est donc nécessaire de donner à la mère un régime convenable pour ce qui est du rapport phosphore et calcium.

Nous avons déjà parlé plus haut des grands bienfaits de l'héliothérapie dans le rachitisme. L'irradiation par les rayons ultra-violetes rendra aussi même pendant la vie intra-utérine les plus grands services. Elle a une action eutrophique, modifie favorablement l'hypotonie musculaire et corrige les troubles humoraux (Hypophosphatémie). C'est sur les lésions osseuses que son action est le plus manifeste.

L'irradiation assure une recalcification rapide; la cure de craniotabès par les rayons objective ce phénomène. Sur les autres déformations l'action est quelquefois très remarquable : diminution du gonflement épiphysaire, régularisation de la ligne d'ossification, apparition des points d'ossification complémentaires et même redressement des courbures diaphysaires non excessives. Mais si l'irradiation assure la précipitation de dépôt phospho-calcaire dans l'os, elle est impuissante sur le rachitisme à grosses déformations.

Le traitement médicamenteux dans le cas de rachitisme congénital est très complexe et son résultat est bien plus aléatoire que dans le rachitisme normal. La découverte de la vitamine D a enrichi l'arsenal thérapeutique d'un médicament de premier ordre : l'ergostérine irradiée. Celle-ci est actuellement et à juste titre largement préconisée à titre curatif et sera un des facteurs primordiaux sur lesquels repo-

seront et la prophylaxie et la cure du rachitisme congénital.

Mais les préparations anciennement conseillées comme l'huile de foie de morue ont encore cependant leur raison d'être d'autant plus que ce corps, en plus des facteurs anti-rachitiques, est riche en facteurs de croissance et en vitamine antixérophthalmique. Dans le rachitisme foetal comme dans le rachitisme en général il faut d'ailleurs toujours compter un peu avec le phénomène de refus ou d'irréversibilité de la fixation du calcium dans la thérapeutique par les vitamines D, dont a parlé récemment MOURQUAND, phénomène qui ne semble d'ailleurs pas très fréquent et sur lequel d'après LÉVESQUE l'ablation des parathyroïdes donnerait des résultats inespérés.

Tels sont les éléments de la thérapeutique médicale et hygiéno-diététique du rachitisme congénital.

A la naissance sur des cas moins accentués que ceux que nous avons signalés, et où existerait simplement une déformation ou même une fracture dont l'origine serait récente, l'orthopédie peut donner de très bons résultats.

Enfin la chirurgie a aussi ses indications dans le rachitisme foetal et c'est elle qui nous a valu la deuxième visite de notre enfant à l'Hôtel-Dieu : l'ostéotomie. Une seule condition est nécessaire :

c'est que le processus dystrophiant ne soit plus du tout évolutif et que la récalcification ait redonné aux os fracturés une solidité suffisante. Aussi nous avons été obligé de différer de quelque temps l'intervention chez notre enfant.

CONCLUSIONS

Des observations que nous avons rapportées nous nous croyons autorisé à formuler les conclusions suivantes :

1° Tout en admettant que le rachitisme commun de la première enfance est la forme la plus fréquente, l'existence du rachitisme congénital est aussi définitivement établie en temps qu'entité clinique.

2° Le rachitisme étant essentiellement une maladie, un trouble de la croissance et qui existe au moment où ce phénomène est le plus actif, il est logique d'admettre le rachitisme prénatal car la croissance est durant la vie intra-utérine plus importante qu'à tout âge.

3° L'élimination des autres affections congénitales ayant quelque analogie avec les symptômes que nous avons signalés et d'ailleurs longtemps confondus avec le rachitisme est un autre argument en faveur de cette existence.

4° Il semble que l'on puisse affirmer que la virulence du processus ostéodystrophiant est direc-

tement proportionnelle à la précocité de l'apparition du phénomène; en outre les symptômes sont toujours accusés au niveau du crâne dans le rachitisme fœtal. Le rachitisme classique donne rarement comme le rachitisme congénital une décalcification allant jusqu'à la fracture.

5° L'étiologie du syndrome est la même que celle du rachitisme commun : déficience dans le régime, manque de lumière solaire, déséquilibre phosphocalcique, carence en vitamine D.

6° La prophylaxie et la thérapeutique médicamenteuse sont moins efficaces que dans le rachitisme normal car d'une part les indications sont moins souvent posées et de l'autre leur administration par l'intermédiaire de la mère rend moins directe l'action du médicament ou des prescriptions hygiéno-diététiques. L'arsenal thérapeutique est d'ailleurs le même que celui auquel on a recours dans le rachitisme classique.

Vu :

LE DOYEN :
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
COUVELAIRE.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT et CAMBASSÉDÈS. — Déformations osseuses congénitales intenses avec rachitisme (*Archives de Médecine des Enfants*, Paris, 1920).
- W. BETTAG. — Condrodystrophia foetalis (*Thèse d'Heidelberg*, 1915).
- DE BIEHLER (Mathilde). — Un cas de rachitisme congénital compliqué dans la suite d'otéomalacie (*Archives de Médecine des Enfants*, Paris, 1922).
- BRINDEAU et BROUHA. — La pratique de l'art des accouchements, III, 1927.
- DEGKWITZ. — Zur pathogenese du rachitis (*Klinische wochenschrift*, 1934, n° 6).
- J. P. GARRHAN, E. MUZZIO. — Sobre raquitismo del lactante, algunas investigaciones, clinicas, radiologicas y quínicas (*Semana med.*, 2, 13 décembre 1934).
- O. HERSCHAN. — Chondrodystrophie foetalis (*Zts. Chr. f. Geburt u Gynak.*, Stuttgart, 1924).
- HESS WEINSTOCK. — Investigation of prenatal factor in susceptibility of infants to rickets (*Am. J. Dis. Child. Nor.*, 1928).
- K. KIDO. — Experimentelle forschungen uber den Einfluss du Mutter tiere anf die entstchung du rachitischen Erkrankungen des kaninschens (*Tr. Jap. Path. Soc.*, 1932).
- R. LABBÉ. — Le rachitisme congénital (*Revue Mensuelle de Gynécologie, d'Obstétrique et de Pédiatrie*, Paris, 1912).

- LABBÉ MARCEL et NEVEUX. — Le phosphore en biologie (*Biologie Médicale*, t. XXVI, mai 1936).
- J. LÉVESQUE. — Ostéomalacie chez un nourrisson de moins d'un an (*Soc. Péd. de Paris*, 17 avril 1936).
- G. MACCIOTTA. — Fattori Materni del rachitismo (*Clin. Pediat.*, nov. 1930).
- MARFAN. — Le rachitisme : Etiologie. Pathogénie. Thérapeutique et prophylaxie (*Revue Française de Péuériculture*, t. II, 4 et 5, 1934 ; t. III, 1, 1935).
- J. P. MAXWELL, C. H. HU, H. M. TURNBULL. — Foetal rickets (*J. Path. et Bact.*, mai 1932).
- MÉRY et PARTURIER. — Un cas de rachitisme congénital : anatomie pathologique (*Bulletin Soc. de Pédiatrie de Paris*, 1919).
- MOURIQUAND. — *Presse Médicale*, n° 7, 5 septembre 1931 ; n° 19, 7 mars 1934.
- *Journal de Médecine de Lyon*, 20 février 1932.
 - Phénomène de refus dans les dystrophies irréversibles (*Presse Médicale*, 3 octobre 1936).
 - Les phases de curabilité et d'incurabilité des dystrophies alimentaires (*Presse Médicale*, 27 mars 1935).
- M. REANO. — Ricerche cliniche sul rachitismo congenito (*Pediatre Napoli*, 1914).
- J. M. RECTOR. — Prenatal influence in rickets, foetal rickets (*J. Pediat.*, février 1935).
- Prenatal influence in rickets, erly post natal rickets and florid rickets with multiple fractures (*J. Pediat.*, février 1935).
- A. RICCI. — La deformazioni congenite del rachide chirurgia orthopedica (8, Naples, 1916).
- F. RODRIGUEZ, PALOMARES Jt. RUBIO. — Consideraciones sobre la fragilidad osea (con motivo de un caso de aplasia periostica con malformaciones congenitas y raquitismo) (*Pediatra espan.*, avril 1933).

- ROMINGUER. — *Klinische Wochenschrift*, 1931, et 4^e Conférence de l'Association Internationale de Pédiatrie préventive, Lyon, 1934.
- VARIOT-BOUQUIER. — Dysostose congénitale avec modifications morphologiques du squelette rappelant le rachitisme (*Bulletin et Mém. Soc. d'Anthrop. de Paris*, 1917).
- E. WIELAND. — Ueber sogenante angeborene und erhoben zeitig erworbenes rachitis (Berlin, 1910).
- J. R. WHIT1. — Condrodystrophia foetalis (*Brit. J. Surg.*, Bristol, 1924).
- WINDAUS et LUTTRINGHAUS. — *Deutsche medizinische Wochenschrift*, 1932.
- H. ZIESCH. — Statistisch genealogische Untersuchungen über die Ursachen des rachitis insbesondere ihre Erbllichkeit (*Arch. f. Rassen. u. Gesellschafts. Biol. München*, 1925).

